ITEM 211 : PURPURA CHEZ L'ENFANT

Diagnostic

Purpura = extravasation de GR : lésion cutanée et/ou muqueuse hémorragique (rouge violacée), ne s'effaçant pas à la vitropression
- Inspection : **pétéchial (lésions < 3 mm)**, **ecchymotique, nécrotique**
- Palpation : **maculeux** (non palpable), **infiltré** (palpable)
- Topographie : **localisé** (visage, zones de frottements ou traumatismes, régions déclives, membres inférieurs ou lombes, fesses, extrémités distales) ou **disséminé**
- Recherche d'autres signes hémorragiques extériorisés ou non

Purpura thrombopénique	Purpura vasculaire
- Caractère maculeux - Sans prédominance déclive - Atteinte muqueuse - Plutôt ecchymotique	- Caractère infiltré - Prédominance déclive - Jamais d'atteinte muqueuse - Polymorphisme lésionnel

Situations d'urgence

Purpura fébrile		**Tout purpura fébrile justifie une hospitalisation avec isolement gouttelettes** **Sepsis sévère** = **infection invasive à méningocoque** : - **Purpura fulminans** : des extrémités, rapidement extensif, ≥ 1 élément **nécrotique** ou ecchymotique de diamètre **≥ 3 mm** - Fièvre élevée, frissons, extrémités froides, marbrures, TRC > 3s, tachycardie, hypotension
	CAT	- Surveillance rapprochée : scope, examen clinique, extension des lésions - En cas de signe évocateur d'un purpura fulminans : **injection IM ou IV de C3G** (au mieux après une hémoculture, mais en préhospitalier si besoin), pose de 2 VVP, **remplissage vasculaire** avec NaCl 0,9% 20 mL/kg en 5-10 minutes et **transfert médicalisé en réanimation**
Syndrome hémorragique		= Thrombopénie profonde - **Saignement extériorisé, hématurie macroscopique, ménométrorragies** - Atteinte muqueuse : **bulles hémorragiques intra-buccales, gingivorragie, épistaxis** - Saignement viscéral : - **Hémorragie intracrânienne** : céphalées, syndrome méningé, troubles de conscience - **Syndrome abdominal aigu** : **hémorragie digestive, gynécologique** ou **urologique, rupture de rate** - **Collapsus, syndrome anémique**
	CAT	- En cas de signe évocateur d'un syndrome hémorragique sévère : arrêt d'un saignement actif (compression), pose de 2 VVP, bilan prétransfusionnel (groupage, Rhésus, RAI), transfusion de CGR ± plaquettes
Hémopathie		- **Atteinte des autres lignées médullaires** : anémie (syndrome anémique), neutropénie (fièvre, angine, stomatite) - **Syndrome tumoral** : ADP, hépatosplénomégalie, atteinte testiculaire, douleurs osseuses - **AEG** récente
	CAT	- Recherche de signes de gravité symptomatique - **Myélogramme** en milieu spécialisé
Potentiellement grave		**Microangiopathie thrombotique : syndrome hémolytique et urémique** - Atteinte rénale, HTA, diarrhée récente (volontiers glairo-sanglante)

Principales causes

Purpura thrombopénique

Cause périphérique	Cause centrale
- **Purpura thrombopénique idiopathique** - **Syndrome d'Evans** (AHAI + PTI) - **Immunisation maternofœtale, immuno-allergique** - Viral : **EBV**, **VZV**, **CMV**, **rougeole**, **rubéole**, **oreillons**, **VIH, coxsackie** - Hyperconsommation : **CIVD, SHU, paludisme, dengue** - De répartition : **hypersplénisme, transfusion importante**	- Envahissement médullaire : **LAL, LAM, métastase de cancer solide** - **Aplasie médullaire** - Congénitale (rare) : **aplasie de Fanconi, amégacaryocytose, syndrome de Wiskott-Aldrich** **- Tuberculose hématopoïétique, leishmaniose**

<table>
<tr><td rowspan="2">Principales causes</td><td colspan="2">Purpura vasculaire</td><td>- Purpura rhumatoïde (fréquent)
- Cause mécanique : pétéchies au point de compression d'un garrot, pétéchies du territoire cave supérieur liées à une toux ou des vomissements, sévices/contention
- Infectieux : purpura fulminans, maladie de Kawasaki, endocardite à streptocoque et staphylocoque, rickettsiose
- Immunologique : cryoglobulinémie, connectivite (lupus), médicamenteuse, vascularite</td></tr>
<tr><td colspan="2">Purpura thrombopathique</td><td>- Maladie de Willebrand
- Acquise : médicament (aspirine, AINS), insuffisance rénale chronique
- Thrombopathie : thrombasthénie de Glanzmann, syndrome de Bernard et Soulier</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Bilan étiologique</td><td>Int</td><td colspan="2">- Antécédents familiaux : thrombopénie/thrombopathie constitutionnelle, pathologie dysimmunitaire
- Terrain : âge, sexe, origine ethnique, épisodes intérieurs de signes hémorragiques (intervention, trauma)
- Contexte : infection virale, séjour à l'étranger, prise médicamenteuse, statut vaccinal</td></tr>
<tr><td>C</td><td colspan="2">- Fièvre
- Hémorragie extériorisée (épistaxis) ou non (céphalées, douleurs abdominales), syndrome anémique
- AEG, douleurs osseuses, arthralgies, vomissements
- Syndrome tumoral</td></tr>
<tr><td rowspan="2">PC</td><td>1ère intention</td><td>- NFS, plaquettes, réticulocytes, frottis sanguin
- CRP
- Groupage ABO-Rhésus, RAI
- Bilan de coagulation (D-dimère, TP/TCA, fibrinogène) : recherche de CIVD
- Ionogramme urée Créatininémie, bilan hépatique
- BU à la recherche d'hématurie/protéinurie
- Imagerie cérébrale + FO : si céphalées ou signes neurologiques
- Imagerie abdominale : si syndrome abdominal aigu
- Purpura fébrile : hémoculture ± PL</td></tr>
<tr><td>2nd intention</td><td>- Bilan d'hémostase primaire : tests analytiques (agrégation plaquettaire, dosage du facteur Willebrand (Ag et activé)) et test global (temps d'occlusion)
- Sérologies : CMV, EBV, VIH, hépatites virales, hantavirus, arboviroses…
- Recherche de paludisme et dengue si séjour récent à l'étranger
- Myélogramme : si syndrome tumoral ou anomalie des autres lignées sanguines
- VS, bilan de vascularite, bilan auto-immun (FAN, Ac anti-DNA)
- Dosage pondéral des Ig, phénotypage lymphocytaire
- Echographie cardiaque si suspicion d'endocardite</td></tr>
<tr><td rowspan="5">Transfusion</td><td colspan="3">= Indication peu fréquente en pédiatrie
- Non indiqué en cas de thrombopénie périphérique, sauf en cas d'hémorragie sévère neurologique, intra-abdominale, extériorisée abondante ou d'urgence chirurgicale à risque
- Chez l'enfant traité par chimiothérapie : transfusion si thrombopénie < 20 G/L</td></tr>
<tr><td colspan="2">Avant la transfusion</td><td>- Antécédents transfusionnels (nombre, accidents)
- Accord parental
- Bilan prétransfusionnel</td></tr>
<tr><td colspan="2">Commande des CPA</td><td>- Quantité à transfuser : 1 unité de CPA / 5 kg de poids
- Irradié si patient immunodéprimé</td></tr>
<tr><td colspan="2">Transfusion</td><td>- En débit libre
- Surveillance rapprochée : température, hémodynamique, conscience</td></tr>
<tr><td colspan="2">Après la transfusion</td><td>- Notification dans le dossier transfusionnel et médical et dans le carnet de santé
- Vérification de l'efficacité de la transfusion : clinique, NFS de contrôle</td></tr>
</table>

PURPURA RHUMATOIDE

Purpura rhumatoïde : vascularite la plus fréquente de l'enfant
- Prédominance masculine, le plus souvent **entre 2 et 8 ans**, en période automno-hivernale
- Physiopathologie mal connue : **vascularite immuno-allergique de type III**, avec dépôts de complexes immuns circulants fixant des IgA, dans les parois des capillaires de la peau et du tube digestif, et dans le mésangium des glomérules rénaux
- Facteur déclenchant (parfois retrouvé) : **rhinopharyngite (virose)**, **vaccination récente**, **médicament**

Diagnostic

C

→ Diagnostic essentiellement clinique : triade **purpura** + **manifestation articulaire** + **douleur abdominale**

Purpura

= Constant, parfois retardé, suivant les douleurs abdominales
- **Vasculaire** : infiltré, sans atteinte muqueuse, polymorphisme lésionnel
- **Localisation prédominante aux membres inférieurs, déclive**
- **Evolution par poussées**, déclenchées par l'orthostatisme
- Signes parfois associés : - **Urticaire**
  - **Erythème polymorphe**
  - **Œdème localisé périarticulaire et extrémités des membres inférieurs**

Manifestations articulaires

= Inconstante (**75%** des cas), transitoire, durant **3 à 5 jours**, parfois inaugurales
- **Arthralgie** et/ou **arthrite** bilatérale et symétrique
- Localisation prédominante aux membres inférieurs
- Evolution vers la régression sans séquelle, récidives possibles

Douleurs abdominales

= Inconstante (**50%** des cas), parfois inaugurale, d'intensité variable
- Due au **purpura digestif** ou à une **complication (invagination intestinale aiguë…)**
- Localisation variable
- Signes associés : **vomissements**, **diarrhée sanglante**

Complications

- Digestive : - **Hématome pariétal intestinal**
  - **Invagination intestinale aiguë**
  - **Péritonite aiguë par vascularite nécrosante**
  - **Dénutrition**
- **Orchite**
- **Urétérite sténosante**
- **Néphropathie glomérulaire** (HTA principalement)
- **Convulsions**, **encéphalite**

PC

Examens systématiques
- **NFS, plaquettes**
- **BU** : dépistage d'atteinte rénale (protéinurie, hématurie)

Selon contexte
- **Echographie abdominale** : si fortes douleurs abdominales
- **Biopsie cutanée** (exceptionnellement, en cas d'incertitude diagnostique) : infiltrat leucocytaire avec dépôts d'IgA et de C3 en immunofluorescence dans les parois vasculaires

TTT

→ **Hospitalisation** seulement en cas de complication ou pour antalgie : prise en charge habituellement ambulatoire
- TTT symptomatique : **antalgique** (en évitant les AINS : risque d'atteinte rénale), **antispasmodique,**
- **Repos sans effet sur le pronostic et les complications**
- En cas de complication (= atteinte sévère d'organe, orchite…) : **corticothérapie**

Suivi

- **Poussée de purpura** généralement résolutive en 2 à 6 semaines (possible récidive au 1er lever, sans valeur pronostique)
- Suivi clinique (régression de la poussée, disparition des douleurs abdominales) + **BU** régulière (1/sem)
- Episode généralement **unique** (80% des cas)
- **Guérison** : en l'absence de récidive pendant **> 6 mois**

Atteinte rénale

= **Néphropathie glomérulaire** : généralement à distance de la poussée de purpura → fait le pronostic de la maladie
- Manifestation : **protéinurie**, **syndrome néphrotique**, **insuffisance rénale aiguë**, **HTA**
- Evolution vers l'**insuffisance rénale chronique terminale** dans 5 à 10% des cas

Dépistage

- **BU** à la recherche d'une protéinurie : 1 fois/semaine à la phase active, puis 1 fois/mois pendant **4 mois**

Ponction-biopsie rénale

Indication non systématique : - Syndrome néphrotique impur
- Protéinurie > 0,5-1 g/24h
- HTA
- Hématurie macroscopique récidivante
- Insuffisance rénale

- Résultat : atteinte mésangiale avec dépôts prédominants d'IgA ± degré variable de prolifération

Suivi

- **Suivi en néphro-pédiatrie** indispensable
- Facteurs de mauvais pronostic : syndrome néphrotique, HTA, signes anatomo-pathologiques de glomérulonéphrite proliférative extracapillaire diffuse avec > 50% de croissants